

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

23

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Bertrand DUPONT

Né le 15 Novembre 1912, à AVRANCHES (Manche)

L'AURICULAIRE INFANTILE

Signe de Du Bois (de Genève)

Ses rapports avec l'hérédo-syphilis

TRAVAIL DU SERVICE DE DERMATO-SYPHILIGRAPHIE
DE L'HOPITAL DE CAEN : D^r R. HISSARD

Président : M. GOUGEROT, professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1939

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Bertrand DUPONT

Né le 15 Novembre 1912, à AVRANCHES (Manche)

L'AURICULAIRE INFANTILE

Signe de Du Bois (de Genève)

Ses rapports avec l'hérédo-syphilis

TRAVAIL DU SERVICE DE DERMATO-SYPHILIGRAPHIE
DE L'HOPITAL DE CAEN : D^r R. HISSARD

Président : M. GOUGEROT, professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1939

I. — Professeurs

Anatomie
 Physiologie
 Physique médicale
 Chimie médicale
 Bactériologie
 Parasitologie et histoire naturelle médicale
 Pathologie médicale et générale
 Pathologie médicale
 Pathologie chirurgicale
 Anatomie pathologique
 Histologie
 Pharmacologie et matière médicale
 Thérapeutique
 Hygiène et médecine préventive
 Médecine légale
 Histoire de la médecine et de la chirurgie

Pathologie expérimentale et comparée
 Hydrologie thérapeutique et climatologie

Clinique médicale

Hygiène et clinique de la première enfance
 Clinique des maladies des enfants
 Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale
 Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
 Clinique des maladies du système nerveux
 Clinique des maladies infectieuses

Clinique chirurgicale

Clinique ophtalmologique
 Clinique urologique

Clinique d'accouchements

Clinique gynécologique
 Clinique chirurgicale infantile et orthopédie
 Clinique thérapeutique médicale
 Clinique oto-rhino-laryngologique
 Clinique thérapeutique chirurgicale
 Clinique propédeutique
 Clinique de la Tuberculose
 Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte
 Clinique cardiologie
 Assistance médico-sociale

Professeurs sans chaire

MM.
 ROUVIERE.
 Léon BINET.
 STROHL.
 POLONOVSKI.
 Robert DEBRE.
 BRUMPT.
 BAUDOUIN.
 ABRAMI.
 CHEVASSU.
 LEROUX.
 CHAMPY.
 TIFFENEAU
 HARVIER.
 TANON.
 BALTHAZARD
 LAIGNEL-
 LAVASTINE
 FIESSINGER.
 CHIRAY.
 LOEPER.
 CARNOT.
 Marcel LABBE
 CLERC.
 LEREBoullet
 NOBECOURT.
 H. CLAUDE.
 COUGEROT.
 GUILLAIN.
 LEMIERRE.
 CUNEO.
 GOSSET.
 GREGOIRE.
 LENORMANT.
 TERRIEN.
 MARION.
 LEVY-SOLAL
 COUVELAIRE.
 JEANNIN.
 MOCQUOT.
 OMBREDANNE
 RATHERY.
 LEMAITRE.
 Pierre DUVAL
 VILLARET.
 TROISIER
 MATHIEU.
 LAUBRY.
 N.....
 HOVELACQUE
 MULON.
 OLIVIER.
 VERNE.

II. — Agrégés en exercice

MM.
 AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIETY Pathologie médicale.
 FENARD Henri. Pathologie médicale.
 BERNARD Et. . Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.). Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 CHEVALIER . Pathologie médicale.
 DOGNON Physique
 FUNCK-
 BENTANO Pathologie chirurgicale.
 FEY Urologie.
 GAILLARD Parasitologie.
 GASTNEL Bactériologie.

MM.
 DE GAUDART
 D'ALLAINES .. Pathologie chirurgicale
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES ... Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN ... Anatomie pathologique
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOL . Obstétrique.
 LAROCHE Guy. Pathologie médicale
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.

R. UNIV.
 BIBLIOTHEEK
 LEIDEN

		MM.	
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.	PIEDELIEVRE..	Médecine légale
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.	PORTES	Obstétrique.
LEVY (M ^{lle} J.) . .	Pharmacologie.	RENARD (L.) . .	Ophthalmologie.
LEVY-VALENSI . .	Neurologie et Psychiatrie.	RICHET	Physiologie.
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.	SANNIE	Chimie biologique.
MOLLARET	Pathologie médicale.	SENEQUE	Pathologie chirurgicale
MOREAU	Pathologie médicale.	TURPIN	Pathologie médicale.
MOULONGUET..	Pathologie chirurgicale.	VIGNES	Obstétrique.
MOUQUIN	Pathologie médicale.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale
PETIT-			
DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale		

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.			MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.		HEITZ-BOYER...	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.		LARDENNOIS ..	Pathologie chirurgicale
CHAILLEY-			LE LORIER ...	Obstétrique.
BERT	Physiologie.		SCHWARTZ ...	Pathologie chirurgicale
			VAUDESCAL ...	Obstétrique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.			MM	
ALAJOUANINE..	} Clinique médicale		BASSET	} Clinique chirurgicale
AUBERTIN			BROcq	
BRULE			CADENAT	
CPABROL			GATELLIER ...	
DONZELOT ...			MOURE	
DUVOIR			QUENU	
LIAN			VELTER	
PASTEUR- VAL-				} Clinique obstétricale
LERY-RADOT..			ECALLE	
SEZARY			METZGER ...	

V. — Chargés de cours

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique
RUPPE	Stomatologie.
WEILL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

En témoignage de ma profonde
affection.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT

*Professeur de Clinique
des Maladies cutanées et syphilitiques
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux
Officier de la Légion d'Honneur*

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.

Hommage respectueux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. HISSARD

*Médecin-Chef du Service de Dermato-Syphiligraphie
de l'Hôpital de Caen*

Qui nous a inspiré le sujet de cette
thèse et nous a prodigué ses précieux
conseils au cours de l'élaboration de
ce travail.

Qu'il veuille bien trouver ici le té-
moignage de notre profonde gratitude.

A MON CAMARADE JOSEPH LOUVET

En témoignage de sincère amitié.

A MES MAITRES DE L'HOPITAL DE CAEN

A MESSIEURS LES CHIRURGIENS
DE L'HOPITAL SAINT-MICHEL A PARIS

A MES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
ET DANS LES HOPITAUX DE PARIS

MEIS ET AMICIS

L'AURICULAIRE INFANTILE

Signe de Du Bois (de Genève)

SES RAPPORTS AVEC L'HÉREDO-SYPHILIS

INTRODUCTION

Les dystrophies classiques de l'hérédo-syphilis décrites et exposées par HUTCHINSON, PARROT, Alfred et Edmond FOURNIER, par HUTINEL, APERT, d'autres encore, sont maintenant admises par presque tous les auteurs : nez en lorgnette, dent d'HUTCHINSON, certains cas de syndrome adiposo-génital, etc...

Mais, à côté de ces dystrophies quasi-indiscutables, dues à l'action directe du tréponème ou à une action médiate de la syphilis par l'intermédiaire, en particulier des glandes à sécrétion interne, il est des dystrophies dont la pathogénie est loin d'être connue et dont l'étiologie syphilitique est fortement discutée.

Parmi ces dernières, comme parmi les premières d'ailleurs, certaines s'étendent à tout un système tissulaire : ce sont les dystrophies diffuses, généralisées; d'autres affectent seulement une partie limitée de l'organisme : ce sont les dystrophies localisées.

C'est l'une de celles-ci : l'auriculaire infantile qui fait l'objet de la présente thèse.

L'auriculaire infantile ou signe de DU BOIS est une dysplasie que de fortes présomptions à défaut de preuves certaines nous font rattacher à l'infection syphilitique.

HISTORIQUE

En 1926, M. le Pr. Ch. Du Bois (de Genève) publie un article intitulé : « Quelques dystrophies de l'hérédo-syphilis ». Il y décrit l'auriculaire infantile dont il a observé 11 cas, et considère cette dystrophie comme caractéristique de la syphilis héréditaire.

En 1932, R. HISSARD indique un repère qui permet de délimiter et de mesurer la brièveté du 5^e doigt de la main. Il montre, grâce à l'examen externe et surtout à la radiographie, que l'infantilisme porte uniquement sur le métacarpien.

En 1933, Vladimir MIKULOWSKY, dans un essai sur l'asymétrie digitale, souligne les rapports existant, non seulement entre la syphilis congénitale et l'auriculaire infantile, mais aussi entre cette affection et les inégalités des doigts homologues.

En 1935, R. HISSARD reprend la question de morphologie et montre que l'asymétrie digitale est simplement dans la plupart des cas un infantilisme asymétrique. Il élargit ses conclusions de 1932.

En 1937, M. le Pr. Du Bois relate un cas d'infantilisme du seul annulaire avec atrophie du métacarpien. Il pense que la pathogénie de la brachydactylie de l'annulaire est semblable à celle de l'auriculaire, et insiste à nouveau sur les rapports de ces dystrophies et de l'hérédo-syphilis.

MORPHOLOGIE DE L'AURICULAIRE INFANTILE

« L'auriculaire infantile, écrit le Pr. Du Bois, est un auriculaire qui, au lieu d'atteindre sa longueur normale, reste beaucoup trop court par rapport aux autres doigts. Ses mouvements sont parfaitement normaux mais il gêne les violonistes, et oblige les femmes qui en sont atteintes à faire raccourcir le 5^e doigt de tous leurs gants. » Il peut être « bi ou unilatéral ».

Cette définition est, semble-t-il, suffisamment précise pour qu'il soit, à première vue, aisé de reconnaître un auriculaire infantile. Ceci est vrai quand l'infantilisme est évident, mais il est des cas où cette constatation est assez ambiguë. Aussi allons-nous décrire le repère qui permet de distinguer le doigt normal de l'infantile.

Quand on examine une main normale par sa face palmaire, les doigts étant étendus et serrés l'un contre l'autre comme dans la position du serment, on constate :

1° Que les phalanges sont séparées des phalangi-
nes par des bandes de flexion composées de plu-
sieurs plis.

2° Que les phalanges sont séparées des phalanges par un pli de flexion bien marqué.

Ces plis, ces bandes de flexion sont entre eux dans des rapports de hauteur déterminés et ceci sur la majorité des sujets. C'est ainsi que les bandes de flexion de l'index et de l'annulaire (pli phalango-phalangenien) et le pli de flexion de l'auriculaire (phalangino-phalangenien) sont à la même hauteur, c'est-à-dire en ligne droite.

Ces faits étant précisés, il devient facile de donner une définition de l'auriculaire infantile :

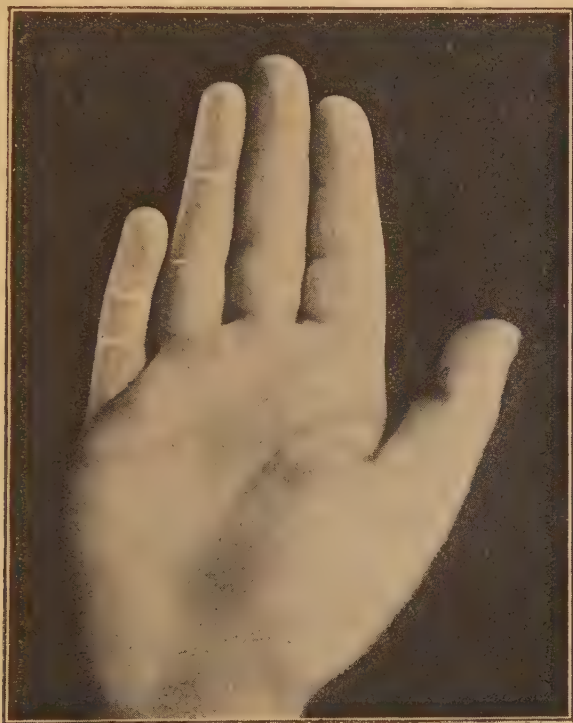
L'auriculaire infantile est un doigt dont le pli de flexion distal est au-dessous du pli de flexion proximal de l'annulaire (Fig. 1). Mais, pour que l'auriculaire seulement un peu bref ne soit pas confondu avec un auriculaire infantile, nous admettons que le décalage entre pli proximal et distal doit atteindre au moins un demi-centimètre.

Cette brièveté du 5° doigt n'est pas un cas particulier dans la morphologie des mains anormales, elle est seulement un cas particulier de la brachydactylie des mains et des pieds.

En effet MIKULOWSKY et HISSARD ont publié des observations de brachydactylie associée des 5° et 4° doigts, et le Pr. DU BOIS celle d'un cas d'annulaire infantile bilatéral. « Au symptôme de l'auriculaire vient s'ajouter celui de l'annulaire infantile », celui-ci étant un annulaire dont le pli proximal est au-dessous du pli de flexion proximal de l'index et du pli distal de l'auriculaire alors que, normalement,

nous l'avons dit plus haut, ces trois plis sont sensiblement au même niveau.

Cette dystrophie a été signalée au pied pour la première fois par R. HISSARD sur un cas que le Pr. DU BOIS lui avait obligeamment permis de publier. Il s'agissait pour R. HISSARD d'un 5^e doigt in-



fantile, le Pr. DU BOIS en revoyant l'observation pensa qu'il s'agissait d'un 4^e doigt; en réalité le 4^e et le 5^e doigts étaient infantiles.

Nous possédons un second cas très intéressant de cette dystrophie aux pieds. Il s'agit d'un malade de

R. HISSARD. Les 3^e, 4^e et 5^e doigts gauches sont infantiles, à droite les 4^e et 5^e doigts. Mais alors que le repère est facile à fixer pour la main, il est pour ainsi dire impossible à déterminer au pied, seule la radiographie permet de mettre sûrement cette anomalie en évidence.

L'infantilisme n'atteint, en général, que les doigts homologues, les 5^e doigts surtout (DU BOIS, HISSARD), exceptionnellement le 4^e (DU BOIS). Dans quelques cas, l'atrophie frappe deux groupes de doigts : 4^e et 5^e (MIKULOWSKY, HISSARD), 3^e, 4^e, 5^e doigts aux pieds (HISSARD). On peut aussi observer chez le même sujet, dans des cas très rares, ces dystrophies à la fois aux mains et aux pieds. R. HISSARD en possède une observation.

Enfin, l'infantilisme peut être uni ou bilatéral, c'est-à-dire symétrique ou asymétrique. Dans la majorité des cas il est symétrique. Mais il peut être également asymétrique, et il semble que ce que MIKULOWSKY décrit comme asymétrie digitale n'est, dans la plupart des cas, qu'un infantilisme asymétrique.

Quelle est la raison anatomique de cet infantilisme ? Nous écarterons tout d'abord les cas de brachydactylie par agénésie des phalanges en particulier de la phalangette. (Ceci en conformité avec les données embryologiques qui nous renseignent sur l'apparition des éléments squelettiques, les distaux apparaissant après les proximaux). Ces cas sont très rares et ne rentrent pas, comme nous allons le

voir, dans les cas d'infantilisme digital que nous étudions dans cette thèse.

En effet, dans la quasi unanimité des cas, le doigt infantile n'est pas bref quant à ses phalanges. Il suf-



fit pour s'en rendre compte de mettre le 5° doigt infantile à sa place ordinaire, c'est-à-dire le pli de flexion du 5° dans le prolongement de la bande de flexion du 4°; la main paraît alors normale. D'ailleurs

des mensurations de phalanges mènent au même résultat. Les phalanges sont entre elles dans des proportions déterminées et déterminées avec les phalanges des autres doigts.

L'auriculaire infantile est donc un doigt de *longueur absolue normale*. A quoi est dû cet infantilisme ?

L'observation directe permet déjà d'en soupçonner la raison. Sur la face dorsale d'une main normale, on constate en effet que le pli interdigital en virgule qui sépare l'annulaire de l'auriculaire descend à peine plus bas que celui qui sépare l'index du médus. Par contre, dans le cas de l'auriculaire infantile (Fig. 2), on voit la virgule située nettement plus bas que le pli qui sépare le médus de l'index. Au surplus, on aperçoit facilement que la saillie de la 5^e articulation métacarpo-phalangienne, lorsque la main est fermée, est très abaissée par rapport à celle de la quatrième, si bien que la ligne qui joint le sommet des 3^e, 4^e, et 5^e articulations métacarpo-phalangiennes s'incurve du 4^e au 5^e doigt alors que normalement cette ligne est droite.

Il résulte de ces constatations que la 5^e articulation métacarpo-phalangienne est en arrière de la position qu'elle doit régulièrement occuper. Ceci permet de supposer que la tête du métacarpien est en arrière de sa position normale.

La radiographie corrobore cette interprétation.

Celle-ci montre, en effet, que le métacarpien est plus court que normalement (Fig. 3). De fait la tête

du 5^e métacarpien qui se trouve ordinairement à 1, 2 millimètres en arrière de la tête du 4^e métacar-



prien est située, dans le cas d'auriculaire infantile, à 7, 8 millimètres et plus en arrière.

Cette différence de niveau est égale à celle qui existe entre l'auriculaire normal et le dystrophique.

C'est donc *le métacarpien qui est infantile*.

Les mêmes constatations ont été faites dans tous les autres cas d'infantilisme des doigts de la main et des pieds. Sur les radiographies on constate toujours la brièveté nette et indiscutable des métacarpiens; et, si l'on restituait à ceux-ci la longueur qui leur manque, les doigts deviendraient normaux. Infantilisme et asymétrie disparaîtraient.

Mais le 5^e doigt infantile étant de beaucoup la plus fréquente des brachydactylies, c'est de lui seul dont nous nous occuperons maintenant dans ce travail; et, tous les repères étant désormais nettement établis, nous pouvons résumer, quant à lui, toutes les données morphologiques précédentes par ces deux formules :

1° L'auriculaire infantile ou signe de Du Bois est un 5^e doigt dont le pli de flexion distal (phalangino-phalangettien) est au moins à un demi-centimètre du pli de flexion proximal (phalango-phalanginien) du 4^e doigt.

2° L'infantilisme de cet auriculaire est apparent, seul le métacarpien est bref.

L'AURICULAIRE INFANTILE DANS SES RAPPORTS AVEC L'HEREDO-SYPHILIS

Le Professeur Ch. Du Bois a, le premier, établi les rapports entre l'hérédo-syphilis et l'auriculaire infantile, dès 1926 :

« Les données cliniques, écrit-il, apportent une confirmation très nette que la syphilis ancestrale se retrouve dans presque tous les cas d'auriculaire infantile. »

Il groupe 11 observations à propos desquelles il précise :

« Pour 4 d'entre elles, nous avons connu la syphilis acquise des parents; celle des grands parents est plus que probable dans 5 autres cas, en particulier dans ceux de deux femmes qui eurent chacune des enfants dystrophiques, l'un hydrocéphale, mort à un an, l'autre un nain âgé de 20 ans.

Pour 2 observations, il est impossible de trouver des indices révélateurs suffisants. »

MIKULOWSKY, quelques années plus tard, insistait sur cette étiologie à propos de l'asymétrie digitale qui n'est, comme nous l'avons écrit, qu'un cas particulier de la brachydactylie à métacarpien bref.

Nous allons apporter, à notre tour, notre modeste contribution à ce sujet.

Nous savons déjà qu'il est impossible d'avoir les preuves de la nature syphilitique de tous les auriculaires infantiles, comme pour d'autres dystrophies d'ailleurs.

D'une part, on ne connaît pas toujours les antécédents familiaux du patient et on sait, d'autre part, l'inconstance des réactions sanguines dans l'hérédosyphilis.

Nous avons alors pensé que les statistiques pourraient apporter des éléments de preuves sérieux.

On a dit que la statistique est le troisième degré du mensonge. Pourtant, aucune science, fût-elle exacte, ne peut s'en passer. Mais rassurons-nous, ceux qui font fi des statistiques des autres, sont ceux-là mêmes qui attachent le plus d'importance aux leurs.

Les statistiques que nous présentons ici, répondent aux conditions suivantes :

1° Les faits collationnés ont été examinés et rapportés de bonne foi.

2° Ils appartiennent tous, pour chaque statistique, à une même catégorie d'objets nettement définis.

3° Ils n'ont pas été triés, ils se réfèrent, dans la catégorie, à tous les échantillons rencontrés.

4° Ils sont en nombre suffisant pour permettre d'établir un pourcentage valable.

La première statistique concerne la proportion des auriculaires infantiles constatés chez les descendants de tous les syphilitiques examinés, aux dispensaires

de Caen depuis 1932, date à laquelle R. HISSARD a systématiquement noté tous les auriculaires infantile qu'il a vus.

Il reste entendu que seuls sont comptés hérédosyphilitiques les sujets nés de parents syphilitiques qui n'ont jamais été traités, ou les sujets dont les frères et sœurs aînés ont présenté des stigmates certains de syphilis héréditaire : la kératite interstitielle, par exemple, la dent d'HUTCHINSON, ou, naturellement, les sujets qui présentent eux-mêmes, pareilles dystrophies. Autrement dit, tous les sujets considérés dans cette première statistique, sont des sujets de souche syphilitique certaine.

101 descendants de syphilitiques ont été collationnés dans une période de 6 ans. Sur ces 101 hérédos, il y a 21 auriculaires infantiles, 13 femmes, 8 hommes. Soit en chiffres ronds 20 %.

Voici les observations de ces 21 sujets. Comme ces observations concernent des hérédos certains, nous nous sommes contenté de noter seulement le ou les symptômes capitaux qui commandent le diagnostic de syphilis sans rappeler, pour chacune d'elles, que le sujet est porteur d'auriculaire infantile.

OBSERVATION I.

Rose-Anne C..., 6 ans.

Axiphoïdie. Tubercule de Carabelli.

Pognathisme. Enurésie. Convulsions.

Son père qui faisait des crises fréquentes d'épilepsie, avait un B. W. positif.

Pierre C..., 10 ans.

Axiphoïdie. Tubercule de Carabelli et de Hissard.

OBS. II.

Francis D..., 7 ans.

Axiphoïdie. Signe de Gaucher.

Amorphisme dentaire. Cryptorchidie bi-latérale.
Ostéite tibiale. Son père, sa mère et une sœur de 11 ans avaient un B. W. positif.

OBS. III.

Michel C..., 8 ans.

Présentait des doigts inégaux à la main et aux pieds. Axiphoïdie. Désorientation dentaire. Enurésie. Son père, paralytique général, avait un B. W. positif.

OBS. IV.

Liliane E..., 9 mois.

Axiphoïdie. Gros placenta.

Sa mère, dont le B. W. était positif, présentait des syphilides cutanées.

OBS. V.

Mme G..., 25 ans.

Axiphoïdie. Tubercule de Hissard.

Prognathisme. Strabisme divergent.

Sa mère était tabétique.

Guy G..., 5 ans.

Tempérament très coléreux.

OBS. VI.

Michel G..., 6 ans.

Sa mère dont le B. W était positif, présentait des syphilides circinées.

Père à B. W. positif.

Sa sœur plus âgée que lui était atteinte de kératite interstitielle.

OBS. VII.

Edouard S..., 8 ans.

Grosse rate. Signe de Gaucher.

Tubercule de Carabelli. Rétrognathisme.

Ganglions sus-épitrochléens. Cryptorchidie bi-latérale.

Son père, paralytique général avait un B. W positif.

OBS. VIII.

Madeleine T..., 11 ans.

Plusieurs inégalités digitales.

B. W. positif.

Kératite interstitielle. Dent d'Hutchinson.

Kyste brachial. Otite.

Mère à B. W. positif.

Un frère et une sœur plus âgés : B. W. positif.

OBS. IX.

Aimée T...

Axiphoïdie. Enurésie. Epilepsie.

Sa mère a eu deux enfants mort-nés et macérés

antérieurement, et deux enfants nés avant terme, morts par la suite.

OBS. X.

Denise T...

Axiphoïdie.

Sa mère avait présenté une chorio-rétinite guérie par un traitement au cyanure de mercure.

OBS. XI.

Paulette A..., 16 ans (Assistance publique).

Articulations noueuses des doigts.

Axiphoïdie. Tubercule de Carabelli.

Camptodactylie de Landouzy.

B. W positif.

Il n'y a pas de raison de penser chez cette jeune fille (vierge) à une syphilis acquise.

OBS. XII.

Mme D..., 23 ans.

Axiphoïdie.

Trois enfants nés avant terme. Une fille a fait une paralysie guérie par le Gambéol.

Elle a deux sœurs jumelles présentant du strabisme convergent et un front olympien typique.

Son père était atteint d'atrophie du nerf optique.

OBS. XIII.

Mme L...

Articulations noueuses des doigts.

Désorientation dentaire. Stérilité.

B. W. positif.

Son père était tabétique.

OBS. XIV.

Marthe L...

Axiphoïdie. Tubercule de Hissard.

Père à B. W. positif.

OBS. XV.

André N..., 17 mois.

Enurésie. Front olympien. Vomissements habituels.

Cécile N..., 6 ans.

Vomissements habituels.

Leur mère présentait une paralysie de la 3^e paire gauche.

OBS. XVI.

Mme Q..., 35 ans.

Axiphoïdie. Kératite interstitielle.

Dent d'Hutchinson. Tubercule de Hissard.

Rétrognathisme. Strabisme divergent.

Un enfant mort en bas-âge.

Un enfant énurétique, cryptorchidique, avec front olympien.

Un enfant cryptorchidique.

OBS. XVII.

Jean Br..., 10 ans.

Marie-Ange Br..., 7 ans.

Sa mère, syphilitique héréditaire présentait de la kératite interstitielle et de la sclérose tympanique avec surdité.

Dans toutes ces observations, la syphilis ne peut être mise en doute. Les données cliniques, suffisamment chargées en pathologie spécifique, et la sérologie, positive dans la mesure où elle a pu être pratiquée, le prouvent sans qu'il soit besoin d'insister.

Notons enfin, par curiosité statistique, que sur les 101 hérédo-syphilitiques, 15 étaient atteints de kératite interstitielle et 8 présentaient des dents d'Hutchinson.

La deuxième statistique concerne le pourcentage des auriculaires infantiles dans une population où la notion de syphilis n'a pas été, de parti-pris, envisagée.

La population examinée compte 554 sujets. Elle est composée de malades de médecine et de chirurgie générales, adultes et enfants de l'Hôpital de Caen, de militaires en traitement dans cet Hôpital, de pupilles de l'Assistance Publique, d'élèves de l'école d'infirmières, d'infirmières de la Croix-Rouge. Nous rappe-
lons que nous n'avons fait aucun choix.

Sur 554 individus, il y a 35 auriculaires infantiles, soit 6,4 %. Cette population se décompose comme suit :

272 hommes, 13 cas soit : 4,4 %;

282 femmes, 23 cas, soit : 8,1 %.

A première vue, il semble que l'auriculaire infantile est plus fréquent chez la femme que chez l'hom-

me. Rien n'est moins évident. En effet, si l'on considère deux groupes de femmes qui se composent chacun de 10 sujets environ, aucun tri n'ayant été fait : 100 infirmières de souche à majorité citadine et 100 femmes de salles de malades de souche à majorité paysanne, on trouve la proportion suivante : 10 % pour les premières, 4,7 % pour les secondes.

Or, chacun sait que la syphilis est plus fréquente à la ville qu'à la campagne. Ce fait est donc en faveur de l'origine syphilitique de l'auriculaire infantile.

Remarquons en passant que le pourcentage des hommes est de 4,4 % ; cette proportion s'apparente à celle trouvée pour les femmes à majorité paysanne : 4,7 %. Or les hommes examinés sont, eux-mêmes, en majorité, des paysans.

Si, à présent, nous comparons la statistique des auriculaires infantiles chez les hérédos et celle des auriculaires infantiles chez les individus de population quelconque, où la notion de syphilis n'a pas à dessein, été envisagée, nous trouvons que chez les hérédos l'auriculaire infantile est *trois fois plus fréquent* que chez les autres : 20 % à 6,4 %.

Dans la dernière partie de ce chapitre, nous donnons plusieurs observations de 5^e doigts infantiles chez des sujets pour qui la preuve clinique ou sérologique n'a pu être faite et pour qui les antécédents héréditaires n'apportent rien de certain, quant à la syphilis.

Mais on pourra toutefois se rendre compte, d'après la pathologie des sujets, de leurs collatéraux et de leurs ascendants, que les signes trouvés font penser irrésistiblement, dans de nombreux cas, à la syphilis : grossesses terminées avant terme, polyléthalité infantile, méningites fréquentes, convulsions.

Dans le plus grand nombre de nos observations, nous avons rencontré des dystrophies diverses : dystrophies dentaires, axiphoidie, énurésie, etc...

Nous avons pu également relever un état d'infériorité mentale (obs. V, X, XVI, XX) et, dans quelques cas, une infériorité physique : retard à la marche par exemple.

Les troubles endocriniens sont également fréquents : goître, rachitisme, etc... La menstruation nous a donné de précieux renseignements : elle s'est en général, établie tardivement; elle est fréquemment irrégulière et de courte durée.

Les réactions sérologiques furent toujours négatives, mais ceci ne permet pas d'éliminer le diagnostic de syphilis, surtout lorsqu'on se trouve en présence de certains syndromes qui font penser à la syphilis, comme dans l'obs. IX, où une hémiplegie, chez un sujet jeune, à sérologie négative, fut considérablement améliorée par le traitement antisypilitique.

Tous ces faits, s'ils n'entraînent pas la conviction, permettent cependant de suspecter maintes fois la syphilis.

OBSERVATION I.

Mme L..., 30 ans (novembre 1935).

Aorte élargie, souffle systolique. Kahn faiblement positif.

OBS. II.

Jacqueline L..., 3 ans (mars 1934).

Enurésie diurne et nocturne. Front bombé.

Sa mère, orpheline de père et de mère, avait un B. W. négatif.

Quatre autres enfants : un à l'Asile du Bon-Sauveur : énurétique. Un mort de convulsions à 4 ans. Une, Jacqueline. Un, Pierre, 2 ans : rachitique, ne marche pas.

OBS. III.

Serge C..., 8 ans (septembre 1934).

Streblomicrodactylie. Ganglions sus-épitrochléens bi-latéraux. Axiphoïdie.

Sa mère porteuse d'un 5^e doigt infantile, avait une axiphoïdie. Une tante (Renée) : 5^e doigt infantile, tibias en lame de sabre. Une tante (Denise) : 5^e doigt infantile, pouce en raquette. Sa grand'mère maternelle a eu 5 enfants dont une fille serait arrivée malade au monde et serait morte à 3 mois.

OBS. IV.

Gisèle M..., 10 ans (janvier 1932).

Convulsions à 5 ans. Epilepsie. Axiphoïdie.

Sa sœur Madeleine, née avant terme, a marché à

4 ans. Elle présente du strabisme divergent, avec protrusion du maxillaire supérieur et petit goître.

OBS. V.

Mme M..., 33 ans (1935).

Arriération mentale manifeste. A marché à 4 ans.

Incisive médiane supérieure gauche à type Hutchinson.

OBS. VI.

Pierrette M..., 8 ans (1937).

Axiphoïdie. Tempérament chétif.

Son père (enfant de l'Assistance Publique) a été énurétique jusqu'à l'âge de 3 ans.

Sa mère est encore énurétique. Elle a eu 8 enfants et a fait deux fausses-couches. Sur ces 8 enfants, deux sont morts de méningite, et 4 urinent encore au lit.

OBS. VII.

Mme M..., 27 ans (1937).

Streblomicrodactylie. Enorme myopie. Axiphoïdie.

Son père est inconnu.

Sa mère a eu 9 enfants et a fait une fausse-couche. Sur ces 9 enfants, 4 sont morts sans qu'on ait pu obtenir de précision sur la cause de leur mort.

OBS. VIII.

Yvonne P..., 11 ans (1935).

Tubercules de Carabelli et de Hissard. Axiphoïdie.

Sa mère, porteuse d'un 5^e doigt infantile, a été réglée à 17 ans. Elle a eu trois enfants dont une fausse-couche de 4 mois.

Geneviève P..., 9 ans (sœur d'Yvonne).

Enurésie. Tubercules de Carabelli et de Hissard.

Rate percutable.

5^e doigt infantile.

La grand'mère maternelle de ces deux enfants a eu 7 enfants dont l'un est mort à trois jours, sans qu'on ait d'autre précision.

Une tante maternelle a un enfant de 9 ans énurétique.

Un oncle maternel urine encore au lit.

OBS. IX.

Michel R..., 5 ans (1933).

Axiphoïdie. Enurétique jusqu'à 4 ans.

Sa mère a présenté une hémiplegie gauche à 36 ans, et une hémiplegie droite à 38 ans. Son B. W. était négatif. On ne lui relevait pas d'affection cardiaque. Par contre, son hémiplegie fut très nettement améliorée par le traitement anti-syphilitique.

OBS. X.

André S..., 13 ans (1934).

Bosses du front saillantes. Arriération mentale.

Ganglions sus-épitrochléens bi-latéraux. Grosse rate.

Son frère Paul, 14 ans, est un énurétique, un arriéré mental, et un hypospade.

Son père est mort de tuberculose.

Sa mère est morte d'un ulcère à l'estomac.

Plusieurs frères et sœurs sont morts de maladie inconnue.

OBS. XI.

Thérèse T..., 3 ans (1934).

Pouce en raquette. 3^e doigt du pied gauche infantile.

Strabisme convergent. Désorientation dentaire inférieure.

Sa mère, réglée à 17 ans, a eu 3 enfants et une fausse-couche de 3 mois.

OBS. XII.

Jean-Louis B..., 9 ans (1936).

Strabisme convergent chez un enfant coléreux ayant marché à 18 mois et qui a eu des convulsions à l'âge de 11 mois.

Sa mère a eu 4 enfants et a fait une fausse-couche.

OBS. XIII.

Geneviève B..., 18 mois (1934).

Streblomicrodactylie. Strabisme convergent.

Syndactylie aux pieds, avec 5^e doigt infantile des pieds.

Prognathisme. Fontanelle antérieure non fermée à deux ans.

Sa sœur Eliane a également un 5^e doigt infantile.

Sa mère a eu deux enfants seulement.

OBS. XIV.

Mme B..., 21 ans.

B. W. positif : s'agit-il d'une syphilis acquise ?

Articulations noueuses des doigts.

Son père, qui est mort jeune de congestion cérébrale, n'avait pas de maladie de cœur.

OBS. XV.

Paulette L..., 3 ans (1936).

Streblomicrodactylie. Axiphoïdie.

Macrocéphalie. Rétrognathisme.

Sa cousine germaine, Huguette C..., 21 mois, présente les signes suivants : strabisme convergent des deux yeux, lèvre bifide et accolée aux amygdales, écartement des incisives supérieures avec forme anormale des incisives médianes supérieures, rétrognathisme et axiphoïdie.

OBS. XVI.

Henriette D..., 4 ans.

Enurésie. Arriération mentale.

Son père est atteint de crises d'épilepsie.

Son grand-père maternel est mort subitement à 59 ans; il a eu deux de ses fils qui sont morts d'angine de poitrine : l'un à 39 ans, l'autre à 37 ans.

OBS. XVII.

Michel E..., 26 mois (1935).

Front bombé. Grosse rate. Cryptorchidie bilatérale.

A deux ans il ne parle pas encore.

Nombreuses crises comitiales.

OBS. XVIII.

Solange G..., 5 ans (1932).

Strabisme convergent. Thorax en entonnoir.

Incontinence de matières et d'urines.

Elle aurait eu un coryza purulent à sa naissance.

Sa sœur Louise présente un 5^e doigt infantile. Son frère, Raymond atteint de cette même dystrophie a été incontinent d'urines jusqu'à 5 ans.

Leur grand'mère est morte internée. Elle a eu 16 grossesses dont 2 fausses-couches.

OBS. XIX.

Jeannine G..., 9 ans (1933).

Convulsions à 18 mois. Arriération mentale.

Sa mère a eu 2 enfants.

OBS. XX.

Marcel B..., 11 ans (1935).

Front à type olympien. Arriération mentale.

Cas familiaux d'auriculaires infantiles

Ces cas sont assez fréquents pour qu'on les signale. Ils sont intéressants car ils posent le problème de l'hérédité de cette dysplasie.

Dans la première série de nos observations — où, pour ne pas surcharger le texte, nous ne les avons pas signalés — nous avons trouvé les auriculaires infantiles familiaux :

3 fois chez la mère et un enfant.

1 fois chez la mère, un fils et une fille.

5 fois chez un frère et une sœur.

Dans la seconde série d'observations, nous trouvons porteurs de cette dystrophie :

Obs. III : Serge, la mère et deux tantes, ces trois dernières vraisemblablement hérédo-syphilitiques aussi.

Obs. VIII : Yvonne, sa mère et une sœur.

Obs. XVIII : Solange et sa sœur.

PATHOGENIE

Dans une espèce zoologique, à quelque degré de la série animale que l'on s'adresse, rien n'est plus fixe en sa forme que la charpente osseuse. Aussi, convient-il toujours de penser, en présence d'une dystrophie osseuse, que celle-ci n'est pas le fait du hasard. L'auriculaire infantile n'échappe certainement pas à cette loi ontogénique.

Or, dans les familles des individus porteurs d'auriculaires infantiles, il n'est pas rare de trouver des frères, des sœurs, parfois des parents présenter cette malformation. Cette dystrophie pourrait donc bien être héréditaire.

Pour que la loi de la fixité héréditaire de la forme de la charpente osseuse soit transgressée, il faut admettre une atteinte de la cellule germinative, atteinte qui, dans le cas présent, n'intéresserait que « le ou les quelques gènes intrachromosomiques » qui président à l'édification du squelette des doigts, et qui ferait dévier, en quelque sorte, l'orientation normale, ancestrale de ces gènes.

Une infection, une toxine, un poison, sont capables de déterminer une telle atteinte et l'on sait que la syphilis est, parmi les toxi-infections, la plus apte à créer des dystrophies.

Que se passe-t-il chez le syphilitique ?

Chez lui, les tissus sont plus ou moins modifiés dans leur structure et leur fonctionnement du fait de « l'adultération du milieu sanguin » par les toxines. Les tissus des glandes génitales subissent d'autant plus facilement cette adultération qu'ils sont en constante transformation pour la production des éléments sexuels : spermatozoïdes, ovules. Les cellules mères de ces éléments sont intoxiquées. Par suite, spermatozoïdes et ovules seront modifiés. Les êtres qui proviendront d'eux présenteront en conséquence des anomalies de structure et de fonctionnement.

Ces anomalies ne sont pas, on le voit, syphilitiques au même titre que les lésions spécifiques, les gommès, par exemple. Ce ne sont pas non plus les reliquats de telles lésions; ce sont les conséquences indirectes et plus ou moins lointaines de la syphilis et, par ailleurs, sans rapport déterminé avec des localisations syphilitiques. Ce sont de véritables dystrophies parasyphilitiques.

Ces dystrophies parasyphilitiques sont-elles susceptibles de se transmettre ? Il n'y a là rien d'improbable, le contraire serait plus invraisemblable. On se trouve donc, tout naturellement, amené à envisager l'hérédité syphilitique elle-même.

L'imprégnation toxi-syphilitique des cellules sexuelles des géniteurs est capable, en dehors de l'action des tréponèmes, de créer chez les descendants des modifications génétiques se traduisant par des déviations morphologiques, des altérations humorales. Ces

déviation, ces altérations se transmettent aux descendants.

Il y aurait donc une hérédité génétique authentique, toxi-syphilitique, qui s'exercerait dès les premiers jours, voire les premières heures de la vie embryonnaire. Ainsi, pourrait-on voir, en dehors de toute hérédité strictement familiale, la syphilis être chez les descendants à l'origine de malformations auxquelles il conviendrait, comme l'a écrit si justement M. Ch. Du Bois, de réserver le terme de stigmates, stigmates qui réaliseraient, au cours de l'évolution, uniquement des formes imparfaites, agénétiques ou dysgénétiques.

L'auriculaire infantile, une de ces formes dysgénétiques, est en rapports étroits, nous l'avons vu, avec l'hérédo-syphilis. Nous avons signalé aussi qu'on le trouve fréquemment chez les membres d'une même famille : ascendants et descendants, on peut donc penser que l'hérédité obéit aux lois de Mendel.

Le caractère « auriculaire infantile » serait dominant s'il passait de l'ascendant aux descendants, sans jamais sauter une génération. La dystrophie tendant toutefois à s'atténuer, à la longue, jusqu'à disparaître.

Le caractère « auriculaire infantile » serait-il récessif ? La dystrophie prendrait alors la valeur d'une dystrophie réalisée et fixée. Elle aurait subi une véritable mutation. Dès lors elle pourrait réapparaître après avoir épargné une ou plusieurs générations et être transmise par des individus en apparence indemnes.

Pour résoudre ce problème génétique, il faudrait suivre une lignée familiale et étudier la destinée des auriculaires infantiles. Une telle enquête s'avère difficile dans l'espèce humaine. Nous ne possédons pas assez de documents pour affirmer que cette dysplasie suit les lois mendéliennes de l'hérédité; mais nous croyons que cette éventualité méritait d'être envisagée.

CONCLUSIONS

L'auriculaire infantile, dysplasie ordinairement symétrique, décrite par le Pr. Du Bois (de Genève) est un doigt, en apparence court, mais en réalité de longueur normale. Seul le métacarpien est bref, comme l'a montré R. HISSARD.

Ses rapports avec l'hérédo-syphilis, précisés par Ch. Du Bois, puis par Vladimir MIKULOWSKY, sont incontestables pour nous.

Si l'on ne peut trouver la syphilis dans chaque cas, elle se trouve avec une telle fréquence, dans les observations, que ce n'est pas là le fait du hasard. Au surplus, le pourcentage des doigts infantiles chez les hérédo-syphilitiques authentiques (20 %) est *trois fois plus grand* que dans une population où, à dessein, la question de la syphilis a été écartée (6,4 %).

La pathogénie de cette malformation est obscure. Il est permis de penser que l'imprégnation toxisyphilitique des cellules sexuelles altère les gènes intrachromosomiques qui président à l'édification du squelette du 5^e doigt et réalise l'auriculaire infantile.

Syphilitique, mais non au même titre que les lésions spécifiques évolutives, cette dystrophie serait le résultat de l'action médiate et plus ou moins lointaine de l'infection. Ce serait un stigmate para-

syphilitique dans toute l'acception du terme, stigmaté susceptible de se transmettre selon les lois de l'hérédité mendélienne. Cette dystrophie mérite de se nommer : « Signe de Du Bois ».

La connaissance de cette dysplasie a un certain intérêt pratique. Elle permet de soupçonner, de découvrir dans certains cas, une syphilis de première, deuxième, troisième génération, syphilis capable d'être encore active chez le porteur de la dystrophie ou chez ses proches.

L'intérêt théorique est, à notre sens, bien plus important. La connaissance de ce stigmate permet d'inférer que, si l'on étendait à d'autres dystrophies les recherches qui ont été faites à propos du 5^e doigt infantile, on arriverait à mieux préciser l'étiologie de certaines d'entre elles. Le rattachement de ce stigmate à l'hérédo-syphilis « ouvre, ainsi que l'écrit le Pr. Du Bois, des horizons sur certains faits pathologiques qui pourraient bien relever de malformations du même type siégeant dans d'autres systèmes, dans le système nerveux en particulier ».

Vu :

LE DOYEN :
TIFFENEAU.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :
GOUGEROT.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- APERT. — La recherche de l'hérédité syphilitique. (*Pédiatrie prat.* 1925).
- L'hérédité morbide. (Paris, Flammarion, 1919).
- AUDRAIN. — Sur divers aspects de la descendance en cas de syphilis ancestrale insoupçonnée. (*Bruxelles Méd.*, 1^{er} déc. 1921).
- BARTHÉLÉMY. — Hérédo-syphilis et dystrophies. (*Arch. de Méd. des Enf.*, 1920).
- L. CASTEX. — Hérédo-syphilis, mutations et lois de Mendel. (*J. de Méd. de Bordeaux*, 10 juin 1935).
- M. CAULLERY. — Les conceptions modernes de l'hérédité. (Paris, Flammarion, 1935).
- Ch. DU BOIS. — Quelques dystrophies localisées de l'hérédo-syphilis. (*Ann. de Dermat. et Syph.*, 1926).
- Les dystrophies localisées de l'hérédo-syphilis. (*Ann. de Dermat. et Syph.*, avril 1937).
- FEIL. — Brachydactylie par absence de phalanges. (*Presse Méd.*, 27 août 1924).
- GUYÉNOT. — La variation. (Paris, Doin, 1930).
- Mutations et monstruosité. (*Rev. Scientif.*, t. LIX, 1921).
- L'hérédité. (Paris, Doin, 1931).
- R. HISSARD. — Essai sur la morphologie de l'auriculaire infantile. (*Bulletin Méd.*, déc. 1932).
- Infantilisme asymétrique des doigts. Infantilisme apparent des doigts. Infantilisme réel des métacarpiens. (*Bull. Soc. fr. de Dermat. et Syph.*, 1935).

- HUTINEL et STÉVENIN. — Syphilis héréditaire et dystrophies. (*Arch. de Méd. des Enf.*, 1920).
- KLIPPEL et RABAUD. — La brièveté du quatrième métacarpien. (*Gazette hebd. médic. chirurg.*, 1900).
- Brachydactylie par atrophie d'un métacarpien. (*Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, juillet-août 1903).
- LÉVY-FRANCKEL. — Les lois de l'hérédité et les stigmates de l'hérédo-syphilis. (*Journal de Méd. de Paris*, 4 nov. 1933).
- A. MOUCHET et GUILLERMIN. — Brachydactylie par raccourcissement congénital des métacarpiens. (*Bull. Soc. Anatom.*, 1923).
- PAGET. — Contribution à l'étude de l'hérédo-syphilis de deuxième génération. (*Thèse de Paris*, 1921).
- RABAUD. — L'hérédité. (Paris, Collin, 1921).
- R. SCHWANK. — Quelques cas rares d'hérédo-syphilis. (*Ceska Dermatologie*, 10^e année, n° 9, nov. 1929).
- TOURAINE. — Hérédité mendélienne dominante du monilethrix familial. (*Bull. Soc. fr. de Dermat. et Syphil.*, 15 juin 1933).
- Hérédité mendélienne récessive du lapin « Rex ». Hérédo-dystrophie tréponésomique. (*Bull. Soc. Fr. de Dermat. et Syphil.*, 15 juin 1933).
- TOURAINE et RENAULT. — Tréponémose hérédo-dystrophique et virulente chez une lapine castorrex. (*Bull. Soc. Fr. de Dermat. et Syphil.*, 6 juill. 1933).

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.	9
Historique.	11
Morphologie de l'auriculaire infantile.	13
L'auriculaire infantile dans ses rapports avec l'hérédosyphilis.	21
Pathogénie.	39
CONCLUSIONS.	43
BIBLIOGRAPHIE.	45



IMPRIMERIE SPECIALE
DE
MM. VIGOT Frères



